

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1942

THESE

N°

3

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

par

François, Henri, Édouard LEMAIRE

Né le 8 Avril 1913, à Cambrai (Nord).

Contribution à l'Étude
du
Syndrome de Morgagni-Morel

Président : M. A. BAUDOUIN, Professeur.

PARIS
IMPRIMERIE R. FOULON
29, Rue Deparcieux, 29
1942

2261 MAR 1 8

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Nom du Candidat: LEMAIRE.

Prénoms: François, Henri, Edouard.

Date de la soutenance: _____

21 JAN. 1942

Numéro d'ordre: _____

(Ces deux mentions seront complétées par le service de la Bibliothèque)

LEMAIRE (François, Henri,
Edouard)

Contribution à l'étude du
syndrome de Morgagni-
Morel.

Paris, Imp. R. FOULON, 1942,
in-8°, 67 p. 6 fig.

(Thèse Médec. (Et.), Paris
1942, N°)

LEMAIRE (François, Henri,
Edouard).

Contribution à l'étude du
syndrome de Morgagni-
Morel.

Paris, Imp. R. FOULON, 1942,
in-8°, 67 p. 6 fig.

(Thèse Médec. (Et.), Paris
1942, N°)

LEMAIRE (François, Henri,
Edouard).

Contribution à l'étude du
syndrome de Morgagni-
Morel.

Paris, Imp. R. FOULON, 1942,
in-8°, 67 p. 6 fig.

(Thèse Médec. (Et.), Paris
1942, N°)

LEMAIRE (François, Henri,
Edouard).

Contribution à l'étude du
syndrome de Morgagni-
Morel.

Paris, Imp. R. FOULON, 1942,
in-8°, 67 p. 6 fig.

(Thèse Médec. (Et.), Paris
1942, N°)

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1941

THESE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

par

François, Henri, Édouard LEMAIRE

Né le 8 Avril 1913, à Cambrai (Nord).

Contribution à l'Étude
du
Syndrome de Morgagni-Morel

Président : M. A. BAUDOUIN, Professeur.

PARIS
IMPRIMERIE R. FOULON
29, rue Deparcieux, 29
1941



LE DOYEN... BAUDOUIN

I. — PROFESSEURS

Anatomie	Léon BINET.
Physiologie	STROHL.
Physique médicale	POLONOVSKI
Chimie médicale	Robert DEBRE.
Bactériologie	BRUMPT.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BAUDOUIN
Pathologie et thérapeutique générales	PASTEUR-VALLERY-
Pathologie médicale	RADOT.
Pathologie chirurgicale	MONDOR.
Anatomie pathologique	LEROUX.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	AUBERTIN.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LEVY-VALENSI.
Pathologie expérimentale et comparée	Henri BENARD.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	CHIRAY.
Clinique médicale	ABRAMI.
Hygiène et clinique de la première enfance	FIESSINGER.
Clinique des maladies des enfants	LOEPER.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	RATHERY.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	LEREBoullet.
Clinique des maladies du système nerveux	NOBECOURT.
Clinique des maladies infectieuses	LAIGNEL-LAVASTINE
Clinique chirurgicale	GOUGEROT.
Clinique ophtalmologique	GUILLAIN.
Clinique urologique	LEMIERRE.
Clinique d'accouchements	CUNEO.
Clinique gynécologique	GOSSET.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	GREGOIRE.
Clinique thérapeutique médicale	LENORMANT.
Clinique oto-rhino-laryngologique	VELTER.
Clinique thérapeutique chirurgicale	CHEVASSU.
Clinique propédeutique	COUVELAIRE.
Clinique de la Tuberculose	JEANNIN.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte ..	LEVY-SOLAL.
Clinique de cardiologie	MOCQUOT.
Clinique de neuro-chirurgie	OMBREDANNE.
Assistance Médico-sociale	HARVIER.
Professeurs sans chaire	LEMAITRE.
	Pierre Duval.
	M. VILLARET.
	TROISIER.
	MATHIEU.
	Clovis VINCENT.
	N...
	HAZARD.
	MULON.
	OLIVIER.
	SANNIE.
	LAUBRY.
	VERNE.
	ROUVIERE.

II. — AGREGES EN EXERCICE

MM.		MM.	
AMELINE	Pathologie chirurgicale.	GIROUD	Histologie.
BARIETY	Pathologie médicale.	HAGUENAU	Pathologie médicale.
BERNARD (Etienne).	Pathologie médicale.	HALPHEN	Oto - rhino - laryngologie.
BESANÇON (Justin).	Hydrologie.	JOANNON	Hygiène.
BONNET	Bactériologie.	LACOMME	Obstétrique.
BOULANGER	Chimie.	LANTUEJOUL ..	Obstétrique.
BOULIN	Pathologie médicale.	LAVIER	Parasitologie.
BROUET	Pathologie médicale.	LELONG	Pathologie médicale.
BULLIARD	Histologie.	LEMAIRE	Pathologie expérimentale.
CACHERA	Pathologie médicale.	LENEGRE	Pathologie médicale.
CORDIER	Anatomie.	Mlle J. LEVY ...	Pharmacologie.
COSTE	Pathologie médicale.	MARCHAL	Pathologie médicale.
COUVELAIRE (Roger).	Urologie.	MENEGAUX	Pathologie chirurgicale.
DELARUE	Anatomie pathologique.	MOLLARET	Pathologie médicale.
DELAY	Pathologie médicale.	MOUQUIN	Pathologie médicale.
DEGREZ (H.)	Physique.	PATEL	Pathologie chirurgicale.
DESOILLE	Médecine légale.	PETIT - DUTAILLIS.	Pathologie chirurgicale.
DIGONNET	Obstétrique.	RENARD	Ophthalmologie.
DOGNON	Physique.	RICHET	Physiologie.
FEVRE	Pathologie chirurgicale.	SENEQUE	Pathologie chirurgicale.
FUNCK - BRENTANO.	Pathologie chirurgicale.	SICARD	Pathologie chirurgicale.
GALLIARD	Parasitologie.	SOULIE	Pathologie médicale.
GARCIN	Pathologie médicale.	SUREAU	Obstétrique.
Mlle GAUTHIER-VILLARS,	Anatomie pathologique.	TURPIN	Pathologie médicale.
DE GENNES	Pathologie médicale.	WILMOTH	Pathologie chirurgicale.

III. — AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.		MM.	
ALGLAVE	Pathologie chirurgicale.	HUGUENIN	Anatomie pathologique.
BUSQUET	Pharmacologie.	LE LORIER	Obstétrique.
CHAILLEY-BERT.	Physiologie.	NEVEU-LEMAIRE.	Parasitologie.
GUENIOT	Obstétrique.	PIEDELIEVRE ..	Médecine légale.
HEITZ-BOYER ..	Pathologie chirurgicale.	VAUDESCAL	Obstétrique.

DE CLINIQUE ANNEXE
IV. — AGREGES CHARGES DE COURS
A TITRE PERMANENT

MM.

ALAJOUANINE ..
BRULE ..
CATHALA ..
CHABROL ..
CHEVALLIER ..
DONZELOT ..
DUVOIR ..
GASTINEL ..
LAROCHÉ (G.) ..
LIAN ..
MOREAU ..
SEZARY ..

Clinique
médicale

MM.

BASSET ..
BROCC ..
CADENAT ..
FEY ..
GATELLIER ..
de GAUDART ..
d'ALLAINES ..
LEVEUF ..
MOULONGUET ..
MOURE ..
QUENU ..

Clinique
chirurgicale

MM.

EGALLE ..
METZGER ..
PORTES ..
VIGNES ..

Clinique
obstétricale

V. — CHARGES DE COURS

CHAILLEY-BERT, agrégé Education physique.
LEDOUX-LEBARD Radiologie clinique.
RUPPE Stomatologie.
WEIL-HALLE Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans des dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MA FEMME

A MON PERE, A MA MERE

*A qui je dois tout, en hom-
mage de piété filiale.*

A MES BEAUX-PARENTS

A MES SŒURS ET A MON BEAU-FRERE

A TOUS LES MIENS ET A TOUS MES AMIS

A MON PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR BAUDOUIN

Professeur de Pathologie et de Thérapeutique générale
Membre de l'Académie de Médecine
Doyen de la Faculté de Médecine
Médecin de l'Hôtel-Dieu
Officier de la Légion d'Honneur

*Qui nous a fait le grand hon-
neur de présider notre thèse.*

*Qu'il veuille bien trouver ici
l'expression de notre respec-
tueuse gratitude.*

A MON MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR J.-A. CHAVANY

Ancien Chef de Clinique à la Faculté
Médecin de l'Hôpital Notre-Dame de Bon-Secours
Chevalier de la Légion d'Honneur

*En hommage de respectueuse
reconnaissance pour tout ce que
nous lui devons.*

A MON MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR JEAN QUENU

Professeur de Pathologie chirurgicale
à la Faculté de Médecine de Paris

Chirurgien des Hôpitaux

Chirurgien de l'Hôpital Notre-Dame de Bon-Secours

Chevalier de la Légion d'Honneur

En témoignage de reconnaissance pour la sympathie qu'il nous a manifesté pendant le temps passé dans son service et pour tout ce qu'il nous a appris.

A MON MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR A. LEFORT

Chef de Laboratoire à la Faculté

Chirurgien de l'Hôpital Notre-Dame de Bon-Secours

Chevalier de la Légion d'Honneur

En hommage de respectueuse gratitude pour les marques de bienveillance qu'il n'a cessés de nous témoigner.

A MES MAITRES

MONSIEUR LE DOCTEUR J. DU CASTEL

Médecin de l'Hôpital Notre-Dame de Bon-Secours

MONSIEUR LE DOCTEUR CH. JACQUELIN

Médecin de l'Hôpital Notre-Dame de Bon-Secours

MONSIEUR LE DOCTEUR COFFIN

Médecin de l'Hôpital Notre-Dame de Bon-Secours

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX DE PARIS

MONSIEUR LE DOCTEUR GERNEZ.

(In memoriam)

MONSIEUR LE DOCTEUR PIERRE MOULONGUET.

MONSIEUR LE DOCTEUR LUCIEN MALLET.

MONSIEUR LE DOCTEUR BRULE.

MONSIEUR LE PROFESSEUR LEMIERRE.

MONSIEUR LE PROFESSEUR GOUGEROT.

MONSIEUR LE PROFESSEUR GUILLAIN.

A MONSIEUR LE DOCTEUR TRUFFERT

Oto-rhino-laryngologiste de l'Hôpital Notre-Dame de Bon-Secours

A MONSIEUR LE DOCTEUR G. MONESTIER

A MON TRES CHER CAMARADE

LE DOCTEUR PAUL HEBERT

Mort au Champ d'Honneur (1940)

(In memoriam)

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DU SYNDROME DE MORGAGNI-MOREL

HISTORIQUE

L'hyperostose frontale interne avec adipose, ou syndrome de Morgagni-Morel, a été reconnue pour la première fois par MORGAGNI qui relate dans son ouvrage « *De sedibus et causis morborum* », édité à Padoue en 1765, l'autopsie d'une femme de 75 ans, « très grasse, ayant l'extérieur d'un homme », alors qu'elle était restée maigre jusqu'à 45 ans.

A l'autopsie du crâne, « nous trouvâmes, dit-il, la dure-mère plus adhérente qu'à l'ordinaire; l'artère basilaire un peu dure, de même que les autres artères cérébrales... L'os frontal, à sa face concave, offrait des bosses très rapprochées... Elles semblaient avoir été formées par une nouvelle addition de substance osseuse et par une sorte d'effusion de suc osseux... La dure-mère ne présentait aucune lésion là où elle couvrait ces bosses.

VIRCHOW, de son côté, a décrit, cette hyperostose frontale.

En 1890, G.-M. HUMPHRY la mentionne et en donne une brève description faite presque uniquement d'après des pièces de musée.

En 1898, C.-F. BEADLES, à la suite d'une étude basée sur 234 autopsies d'aliénés retient trois cas d'hyperostose frontale interne.

En 1904, STROEBE la décrit et en donne une explication qui reflète l'opinion régnante à cette époque: si pour une raison ou pour une autre, il se produit une diminution du contenu intra-cranien « par une hypertrophie concentrique, accommodative de l'os, on voit se produire à la face interne du crâne une image semblable à celle de l'atrophie excentrique, à la suite de la pression intra-cranienne ».

REICHARD, en 1906, réagit contre cette opinion, car, « dans la paralysie progressive, où l'atrophie cérébrale est si fréquente, existe-t-il une hyperostose secondaire, accommodative, concentrique, comme conséquence de cette atrophie ? A cette question il faut répondre négativement ».

SCHLESINGER, en 1914, a mentionné, brièvement dans sa « Monographie sur les maladies de la vieillesse » l'hyperostose frontale interne.

En 1923, les Docteurs NAITO et SCHULLER la men-

tionnent d'un point de vue purement morphologique et radiologique. Et, en 1924, le Docteur Inasaburo NAITO, reprenant cette question, présente neuf nouveaux cas d'hyperostose frontale interne. Dans trois de ces cas, des radiographies ont été faites avant la mort parce que les malades présentaient des signes d'acromégalie ou des symptômes de tumeur de l'hypophyse.

En 1926, CASATI donne de ce syndrome une excellente description en se servant de cinq cas.

La même année, BONNAMOUR et JAMIN publient l'observation anatomo-clinique d'un cas qui doit être considéré comme une hyperostose frontale interne typique, mais qu'ils étiquettent « Maladie osseuse de Paget au niveau du crâne ».

A la même époque et sous le même titre M. J. PICARD donne une nouvelle observation qui rentre dans le cadre du syndrome de Morgagni-Morel.

En 1928, STEWARD, publiant dans « The journal of Neurology and Psycho-pathology de Londres » trois cas personnels et deux cas découverts dans les collections d'hyperostose frontale interne, est frappé par l'association de l'obésité et de l'hyperostose. Pour lui, cette association est trop fréquente pour être accidentelle.

La même année David M. GRIEG fait paraître une monographie sur les ostéophytes intra-craniens. Il isole des autres épaissements du crâne l'hyperostose fron-

tales interne et en donne une description précise. Il l'appelle ostéophytes intra-cranien ou « ostéophytes nodulaires ». Morphologiquement, il les distingue des ostéophytes puerpéraux de ROKITANSKY qui sont tout à fait différents comme localisation et comme histologie, et qui ne présentent pas de variété nodulaire. Enfin il les distingue soigneusement des affections osseuses syphilitiques. Car la preuve, dit-il n'est pas faite que la syphilis joue un rôle dans la formation de ces ostéophytes. Il admet qu'il doit exister de l'hypercalcémie, admettant également que la loi de Leriche et Policard (il n'y a jamais de néoformation pathologique osseuse sans résorption d'os ailleurs) est applicable ici.

Mais c'est en 1930 que le Docteur Ferdinand MOREL, Médecin-adjoint à l'asile de Bel-Air, à Genève, publie une étude très approfondie sur le syndrome de Morgagni reposant sur dix-sept cas. Dans quinze de ces cas, l'autopsie a confirmé le diagnostic. Dans les deux derniers cas, les malades étant encore vivants lors de la parution du travail, c'est la radiographie qui a montré l'existence de l'hyperostose frontale. C'est au Docteur MOREL que revient le mérite d'avoir donné, le premier, de la pathogénie de l'hyperostose frontale interne une explication satisfaisante, explication sur laquelle nous reviendrons plus loin.

En 1931, P. SCHIFF et O. TRELLES présentent l'ob-

servation d'un homme de 61 ans, obèse, atteint de troubles psychiques chez lequel l'hyperostose frontale interne a été diagnostiquée cliniquement et radiologiquement.

Ces dernières années LASSERRE, de Bordeaux, a fait en 1934, une étude analytique de ce syndrome. En 1937, X. ABELY et J. DELMONT ont publié un cas d'hyperostose frontale interne associée à une adiposité type Dercum, chez une femme de 51 ans.

La même année, le Professeur F. HENSCHEN à la suite d'un travail important, plaide avec justesse pour l'individualité du syndrome Morgagni. Pour lui, et ceci doit être souligné les symptômes de la série neurologique ne sont pas obligatoires pour caractériser ce syndrome.

A la même époque, N. PENDE, de Rome, qui a étudié plusieurs cas de ce syndrome depuis 1933, conclut dans le même sens.

En 1938, le Professeur DELMAS-MARSALET, de la Faculté de Médecine de Bordeaux, publie l'observation d'une femme de 52 ans chez laquelle les céphalées persistantes jointes à des troubles de l'humeur et du caractère et à une adiposité marquée, ont fait porter le diagnostic de syndrome d'hyperostose frontale interne qui a été confirmé par la radiographie.

Enfin, en 1939, le Professeur ROGER, de Marseille,

en collaboration avec M. SCHACHTER et J. BOUDOURESQUE, a publié le cas d'une femme de 61 ans, hypertendue, atteinte d'un syndrome de ramollissement cervical droit chez qui l'obésité et le léger virilisme pileux ont permis de poser le même diagnostic, diagnostic que la radiographie a également confirmé.

Si l'on additionne toutes les observations de syndrome d'hyperostose frontale interne publiée jusqu'à ce jour, on s'aperçoit que leur nombre en est assez restreint: le nombre de cas observés cliniquement se monte à 150 environ.

D'ailleurs, M. SHERWOOD MOORE, Professeur de radiologie à Saint-Louis (Missouri), à la suite de recherches sur 415.944 patients des hôpitaux de Saint-Louis, a trouvé 59 radiographies d'hyperostose frontale interne, soit 0,014 %.

De plus, ce syndrome se rencontre très rarement chez l'homme, alors qu'il est relativement fréquent chez la femme à partir d'un certain âge. La plupart des auteurs ne l'ont rencontré que chez des femmes, et le plus souvent après la ménopause.

NAITO ne l'a rencontré que chez un homme alors qu'il l'avait observé chez 8 femmes.

STEWART		chez 1 homme	pour 4 femmes
GRIEG		chez 4 hommes	pour 28 femmes
MOREL		chez 2 hommes	pour 15 femmes

Nous allons vous présenter ici quatre observations récentes du syndrome de Morgagni-Morel.

Nous devons la première à notre maître le Docteur J.-A. CHAVANY, médecin de l'hôpital Bon-Secours à qui nous tenons à exprimer ici toute notre gratitude et notre reconnaissance. La deuxième et la troisième nous ont été fournies par le Professeur DELMAS-MARSALET, de Bordeaux, et la quatrième par le Professeur GIRORE de Nantes. Nous leur adressons ici tous nos remerciements et le témoignage de notre reconnaissance pour l'empressement et l'amabilité avec lesquels ils ont mis à notre disposition tous les documents personnels — observations et clichés — qu'ils possédaient sur ce sujet.

OBSERVATIONS CLINIQUES

1^{re} OBSERVATION *

Il s'agit d'une femme de 58 ans, Mme R..., cuisinière, de nationalité italienne, que nous suivons depuis six ans. On est, dès qu'on la voit, frappé de sa forte carrure et du caractère masculin de son allure.

Elle est venue nous consulter la première fois, en 1933 pour de violents maux de tête dont elle souffre continuellement depuis 4 ou 5 ans environ (c'est-à-dire depuis l'âge de 47 ans) et voici ce qu'elle raconte :

Bien portante dans sa jeunesse, réglée à 13 ans, elle se marie tôt, et, à 15 ans, a son premier enfant. Un et deux ans après elle en a deux autres (elle n'en aura plus par la suite). A 18 ans, elle pesait 50 kilos et était bien réglée quoique abondamment.

A 25 ans, sans cause apparente et sans manger ni boire plus qu'auparavant, elle se met à grossir beaucoup. En cinq ans, elle prend 35 kilos, et à 30 ans, pèse 95 kilos.

(*) Presse Médicale, Petite clinique (sous presse), Docteur CHAVANY.

A partir de 35 ans, elle présente des hémorragies utérines rebelles à toute thérapeutique médicale et si abondantes (métrite hémorragique) qu'elles conduisent, à l'âge de 39 ans, à l'hystérectomie totale.

Peu de temps après Mme R... présente une lassitude générale avec inaptitude au travail, un malaise indéfinissable qui l'empêche de faire le moindre effort, voire de se déplacer. Cependant, il n'existe aucun état parétique.

Cet état asthénique, très marqué, une fois installé, se fixe sans oscillations. Elle n'a pas encore mal à la tête, seulement quelques bouffées de chaleur. Elle va perdre une dizaine de kilos en quelques années et se stabiliser autour de 85.

C'est à 47 ans, en 1928, que la céphalée s'installe de façon continue, persistant nuit et jour, sujette à des paroxysmes, obligeant à la prise continuelle d'anti-névralgiques. Elle siège dans la région temporale gauche, avec irradiations dans la nuque et sensation d'étirement dans les deux épaules lors des mouvements de rotation de la tête. Elle a le caractère d'une douleur lancinante rythmée. Elle est plus vive certains jours que d'autres et s'exagère lorsqu'elle appuie sur sa région temporale ou lorsqu'elle mange. Ces renforcements s'accompagnent de sifflements des deux oreilles.

Mais la malade n'a jamais eu de nausées, ni de vomissements, ni d'attitude spéciale de la tête, ni de vertiges, ni de troubles de la vue et de l'équilibre. Pas de troubles de la marche, pas de maladresse des membres, pas de troubles de la parole.

La persistance vraiment désespérante de cette cépha-

lée l'a conduite dans de nombreux hôpitaux parisiens où tout a été mis en œuvre pour la guérir. Malgré la négativité de ses réactions sérologiques tant du sang que du liquide céphalo-rachidien, elle a subi sans succès de nombreux traitements anti-spécifiques. A noter qu'elle a très mal supporté le novar. A la suite d'une série de ce produit, ses maux de tête se sont accrus. Elle a fait plusieurs anthrax du dos et de la cuisse et enfin un ictère de un mois et demi qui a entraîné un amaigrissement de 18 kilos.

C'est au cours de ces tribulations que la malade nous arrive. Elle a de nouveau engraisée et nous avons devant nous une femme obèse de 83 kilos (pour 1 m. 57 de taille), geignant, criant ses maux et se désespérant à longueur d'examen. Son adiposité est généralisée mais respecte toutefois la face, le cou, les extrémités des membres. Elle a la démarche lourde, et présente des traits réguliers mais accusés qui lui donnent un air viril. Mais pas de troubles de la stature ni de signes trophiques d'acromégalie.

Son système pileux est normalement développé, pas d'hirsutisme. Ses deux membres inférieurs sont couverts de varices volumineuses avec troubles vaso-moteurs et marbrures de la peau, refroidissement des extrémités. Rareté de la sudation.

Il est superflu que la malade nous aiguille de ce côté par ses doléances pour voir qu'elle est en outre une rhumatisante chronique. Les dernières phalanges des doigts de la main droite sont déformées; il en est de même de plusieurs orteils qui se chevauchent: hallux valgus bi-

latéral depuis une quinzaine d'années. Toutes ses articulations craquent au cours des mouvements qui sont douloureux; il en est de même de l'articulation temporo-maxillaire droite et des premières articulations cervicales. Le cou est pourtant relativement mobile avec des muscles de la nuque un peu contracturés et sensibles au palper.

L'examen neurologique objectif va nous apprendre très peu de chose. La motilité et la force musculaire sont normales. Les muscles ne sont ni atrophiés ni hypotoniques. La coordination des mouvements est saine, et il n'existe aucun signe de la série cérébelleuse. Les réflexes tendineux des membres inférieurs existent, mais ils sont faibles et difficiles à mettre en évidence. Réflexe cutané-plantaire en flexion des deux côtés.

Aucun trouble objectif de la sensibilité superficielle ou profonde. La malade présente des douleurs lombaires spontanées et à l'effort, marquées à droite; mais la colonne vertébrale est souple.

La palpation du crâne dans la région temporale droite ne mettant en évidence aucune déformation extérieure, réveille de la douleur. Il est en de même de la palpation abdominale au niveau du cadre colique.

L'odorat est intact. Du côté des yeux, mouvements des globes oculaires normaux: pas de nystagmus, réflexes pupillaires vifs à l'accommodation, convergence plus lente à la lumière. Acuité visuelle, champs visuels, fonds d'yeux normaux. Les autres paires craniennes fonctionnent normalement; du côté de la VIII^e paire, perturba-

tion uniquement subjective sous formes de sifflements intermittents ou de bruits d'eau qui coule.

Pas de signes d'insuffisance thyroïdienne. Aucune note hypophysaire: ni polyurie, ni polydipsie, ni polyphagie.

Le psychisme du sujet est touché. Elle se lamente continuellement sur son état, se dit incapable de ne rien faire, car elle est tout de suite fatiguée et ses maux de tête ne la quittent pas. Il y a probablement un mélange de dépression secondaire et d'un état hyper-émotif constitutionnel. Aucun trouble intellectuel, mémorial ou autre.

L'état splanchnique s'avère floride, et il est paradoxal de voir cette forte femme se déclarer à bout de forces. Le cœur est normal. La tension artérielle est de 16-9. Les poumons sont normaux: respiration régulière à 24 par seconde.

Prise de sang et ponction lombaire négatives.

Métabolisme de base à + 12 %.

Le dosage du calcium sanguin a donné 109 mgr. par litre à un premier dosage, 114 mgr. à un second. La phosphaturie est à 0,36 (normal 0,13).

C'est la radiographie du crâne qui, systématiquement pratiquée, va nous donner la clef du diagnostic. Sur les clichés de profil, la table externe est normale. Mais, implantée sous la table interne des parties verticales des os frontaux, on voit une ombre bosselée, en mosaïque grossière, faite de festons irréguliers, qui, en stéréo, donne l'aspect d'une carte en relief de région montagneuse. Une telle ombre, relativement symétrique, répond à



Radio I



Radio II

un épaissement osseux matelassant de chaque côté les bosses frontales. Sinus frontaux anormalement développés. Petite selle turcique aux clinoides massues. Sur les clichés de face et sur les clichés de base, on enregistre l'ombre se projetant sous forme de larges placards stratifiés de dimensions inégales donnant l'impression de dalles accolées avec irrégularité, disposées de chaque côté de la ligne médiane et n'empiétant pas sur elle. Pas d'autres nodules osseux hyperostotiques en d'autres points du crâne (voir radiographies I et II).

Il était intéressant devant cette malformation crânienne d'explorer l'état du parenchyme nerveux sous-jacent, et celui des ventricules et espaces sous-arachnoïdiens péri-encéphaliques.

Avec, en outre, une arrière-pensée thérapeutique, nous avons pratiqué une encéphalographie gazeuse par voie lombaire (tension normale du liquide retiré). L'insufflation aérienne a montré des ventricules cérébraux de forme, de dimensions et de position normales, et une injection normale des espaces sous-arachnoïdiens, sauf dans les fosses frontales antérieures mieux injectées, faisant penser à un début d'atrophie frontale sous-jacente.

Une telle manœuvre devait être suivie d'une rémission toute temporaire — quelques mois — des maux de tête.

Nous suivons cette malade depuis six ans, avec des résultats variables mais toujours provisoires contre ses deux signes ennuyeux : céphalée et asthénie. Nous avons mis en œuvre le cyanure de Hg, l'iodothérapie intensive, la radiothérapie du crâne semi-pénétrante. Le bilan de ces résultats se chiffre par une stabilisation des symptô-

mes cliniques, avec état floride du sujet, mais sans signe clinique nouveau, par une sorte de cristallisation sémeiologique. La même remarque peut s'appliquer aux signes radiologiques qui sont stationnaires depuis six ans.

Signalons pour terminer, que, dans la famille de notre malade, on ne trouve aucun cas analogue. Elle a sept frères et trois sœurs bien portants, de même que trois enfants actuellement âgés de 42, 40 et 39 ans.

2° OBSERVATION *

Il s'agit d'une femme de 29 ans dont l'histoire clinique très ample se résume dans les faits suivants :

A l'âge de 21 ans, Mme L... aurait présenté une première crise nerveuse, caractérisée par une perte de connaissance subite, suivie de chute à terre et de convulsions tout à fait nettes. Au cours de cette chute la malade qui exerçait, à ce moment, le métier de cuisinière, se serait profondément brûlée à la main droite. A la suite de cette crise un traitement gardénalique fut institué à raison de 10 ctgr. par jour.

Envoyée à Léognan pendant huit mois afin de se reposer, la malade aurait présenté des crises identiques à raison d'une tous les mois environ. Elle prétend que ces crises précédaient de peu de jours l'apparition des règles. Pendant l'année 1934 et en dépit d'un traitement gardénalique régulièrement suivi, la malade voit ses crises augmenter de fréquence (3 et 4 par mois environ) tout en conservant les mêmes caractères. Cette évolution dure jusqu'en septembre 1940, moment où l'une de ces crises détermine une chute malencontreuse sur un récipient d'eau bouillante, d'où nouvelle brûlure de la main droite. Une cicatrice vicieuse résulte de cette brûlure et une intervention chirurgicale plastique est même envisa-

(*) Docteur DELMAS-MARSALET. — Leçon clinique faite à la clinique de neuro-psychiatrie de Bordeaux le 7 janvier 1941.

gée. Le service de chirurgie consulté à cet effet nous adresse la malade pensant que l'état neurologique primait pour l'instant l'état de la main.

Les antécédents de cette malade ne présente rien qui soit digne de remarques.

EXAMEN CLINIQUE. — Un coup d'œil général permet de mettre en évidence un certain nombre de caractères morphologiques d'importance.

Cette malade présente, en effet, une adiposité telle que son poids approche presque des 100 kilos. Cette adiposité prédomine au niveau du cou, lequel présente un triple menton, au niveau de l'abdomen et surtout à la racine des membres plus particulièrement des cuisses. A la palpation des masses adipeuses, on a bien la sensation de tissu graisseux et non de nodosité de cellulite. Cette palpation n'est nullement douloureuse, et le pincement transversale d'un pli de la peau montre simplement une tendance à la peau d'orange. Les extrémités (pieds et mains) ne sont pas infiltrées. On retrouve les brûlures mentionnées dans l'histoire de la maladie et la tendance à la syndactylie cicatricelle de la main droite.

On est aussi frappé par l'existence d'une érythrocyanose très marquée des membres inférieurs qui est accentuée par la déclivité.

Si l'on détaille un peu plus la morphologie de cette malade, on est frappé de son aspect un peu masculin : les traits de la face sont assez énergiques et l'on peut même admettre qu'ils réalisent une ébauche d'aspect acromégaloïde.

En dehors de ces traits généraux, rien de spécial ne retient l'attention; en particulier la morphologie externe du crâne est normale tant à la vue qu'au palper.

L'examen neurologique est assez pauvre chez cette malade. Nous retiendrons seulement au niveau de la face, une très légère diminution de la fente palpébrale gauche par rapport à la droite, et surtout une asymétrie de la bouche dans le rire.

Du côté des yeux un léger nystagmus apparaît dans les positions extrêmes du regard avec un sens qui est celui de ces positions mêmes. Les réflexes pupillaires sont normaux, et le fond d'œil ne montre rien de spécial.

Du côté des membres aucun symptôme de la série pyramidale ou cérébelleuse, à noter seulement que le réflexe radial droit est plus vif que le gauche (mais il faut remarquer que ce côté est le siège de la brûlure).

Nous avons également recherché chez cette malade les tests de déséquilibre décrit par nous dans les lésions frontales. Le résultat a été complètement négatif. Il en a été de même en ce qui concerne l'exploration minutieuse de la sensibilité.

La ponction lombaire nous a donné un liquide de tension normale contenant simplement un excès d'albumine (0,55 ou lieu de 0,20).

Plus intéressantes sont les données de la *radiographie crânienne*. (Voir radiographies III et IV). Sur le cliché de profil on voit nettement que la région frontale est doublée à sa face interne par une hyperostose d'aspect mamelonné qui part de la région du nasion et s'étend jus-



Radio III



Radio IV

qu'à la partie supérieure du sillon de l'artère méningée moyenne; à ces extrémités cette hyperostose se confond insensiblement avec l'os sain. La comparaison des deux profils, l'un gauche, l'autre droit, montre que cette hyperostose prédomine nettement du côté droit.

Sur un cliché front-plaque, on trouve du côté droit un épaississement de l'os frontal dont le bord interne n'atteint pas la faux du cerveau et présente un contour un peu polycyclique. A gauche un épaississement beaucoup moindre se dessine dont le contour interne est plus flou. Les divers clichés ne montrent aucune autre anomalie; il n'y a aucun des signes indirects de l'hypertension intra-cranienne. On note seulement une selle turcique plus large que normalement, en forme de ballon, et largement ouverte en haut.

L'examen clinique général ne nous apprend rien de spécial si ce n'est un dédoublement léger du deuxième bruit à la base du cœur. Tension artérielle 14-6.

Les urines ne contiennent ni sucre ni albumine, pas de polyurie. Au point de vue des glandes à sécrétion interne, les règles sont régulières mais très faibles. Le corps thyroïde paraît normal, on ne sent aucun adénome parathyroïdien.

Le psychisme de cette malade est tout à fait normal. Telles sont les particularités présentées par notre malade. Elles peuvent être facilement résumées dans les termes suivants:

1°) Epilepsie d'apparence tardive à caractère généra-

lisé et présentant une ^e tendance à augmenter de fréquence.

2°) Présence au niveau des deux os frontaux d'une hyperostose interne surtout à droite.

3°) Présence d'une adiposité anormale et de quelques signes acromégaloïdes qui doivent être rapprochés d'une dilatation de la selle turcique.

Cette adiposité, jointe aux signes radiologiques d'hyperostose frontale interne (les réactions sérologiques étant négatives) permettent de porter le diagnostic de syndrome de Morgagni.

3° OBSERVATION *

En avril 1941, le Docteur CANINO, de Biarritz, faisait examiner par le Professeur DELMAS-MARSALET une malade de 26 ans présentant depuis quelque temps des troubles de l'humeur et du caractère en même temps qu'une énorme adiposité.

Au point de vue mental, il nous fut facile de reconnaître chez cette malade l'existence d'un complexe d'infériorité basé sur l'apparition d'une obésité inesthétique contrastant avec un visage d'une grande finesse de traits. De peur d'être remarquée dans la rue, cette malade n'osait plus sortir, exigeait d'être accompagnée par un membre de sa famille et regrettait le temps où l'automobile lui permettait de ne découvrir au passant que le charme réel de son visage. En dehors de ces quelques traits caractériels, on ne pouvait véritablement pas parler de troubles mentaux chez cette malade.

Ce qui frappait le plus, au point de vue clinique, c'était une énorme adiposité intéressant tout l'abdomen et les membres inférieures respectant la face, le cou, les mains et les pieds.

En dehors de ces traits rien de pathologique ne pouvait être cliniquement décelé chez cette malade et la laboratoire ne fournissait aucun document probant à

(*) Docteur DELMAS-MARSALET.

l'exception d'une élévation notable du test de Dausset et Ferrier.

Un cliché radiographique de profil ayant été pratiqué, dans le but de fixer l'état de la selle turcique, nous pûmes constater que celle-ci était un peu augmentée de volume. Mais notre attention fut surtout fixée sur l'existence à la face interne de l'os frontal d'une hyperostose de petit volume. Nous demandâmes qu'un cliché en position front-plaque fût pratiqué; il nous révéla l'existence d'une hyperostose frontale symétrique de petite dimension.

4^e OBSERVATION *

Il s'agit d'une femme de 58 ans ménopausée chirurgicalement à 33 ans, qui accuse depuis une dizaine d'années des céphalées à siège frontal accompagnées de sensations vertigineuses et de troubles dysesthésiques qu'elle localise à la plante du pied gauche (sensation de plante morte). Cette malade est triste, irritable et inquiète de sa santé au point de consulter plusieurs médecins dans chaque ville où la conduit son perpétuel désir de changement. Depuis longtemps elle fuit toute occupation, toute société.

Objectivement on constate une obésité d'intensité moyenne (75 kilos pour 1 m. 65 environ) dont le début semble avoir coïncidé avec celui des céphalées. Cette adiposité infiltre les téguments du thorax, de l'abdomen, et de la racine des membres, respectant complètement les mains et les pieds. Elle est légèrement douloureuse à la palpation.

L'examen neurologique est entièrement normal. Il n'existe, en particulier, aucun trouble de la série vestibulaire, ni aucune modification objective des diverses sensibilités du membre inférieur gauche.

Un examen oculaire (fond d'œil — champ visuel — acuité visuelle) donne également un résultat normal.

(*) Docteur GIROIRE. — Communication à la Société de Neurologie, juillet 1941.



Radio V



Radio VI

Par contre, une radiographie du crâne, face et profil montre (Voir radiographie V et VI)

a) l'existence au niveau des fosses frontales d'une hyperostose disposée symétriquement de part et d'autre du sinus longitudinal, d'opacité irrégulière sans modification de la table externe de l'os, limitée à la portion verticale de l'os frontal, épargnant en bas les bosses orbitaires, s'arrêtant en haut au niveau de la suture fronto-pariétale.

b) un ballonnement de la selle turcique dont les dimensions sont très augmentées, les apophyses clinoides antérieures sont assez marquées; les postérieures existent, mais une partie de la lame quadrilatère est détruite. Les parois de la selle sont amincies, le sinus sphénoïdal a un aspect triangulaire.

c) enfin un épaississement généralisé des os de la voûte du crâne.

Cliniquement, on constate : un syndrome myxoédémateux frustre (épaississement de la peau, sourcils peu fournis, chute des poils, frilosité, métabolisme basal à 10 %).

Le reste de l'examen est négatif. Pas de signes d'acromégalie, pas de troubles du sommeil, pas de dérèglement du pouls et de la température. Les urines, de volume et aspect normal ne contiennent ni sucre ni albumine.

La glycémie est à 1 gr. 65. L'azotémie est à 0 gr. 40 — le cholestérol dans le sang atteint 2 gr. La tension artérielle est normale. Une réaction de B. W. dans le sang donne un résultat négatif. Il n'a pas été pratiqué d'examen du liquide céphalo-rachidien.

Malgré l'absence de signes de virilisme, l'existence chez cette malade d'une hyperostose frontale interne, symétrique, limitée à l'os frontal, sans modification de la table externe de cet os, associée à une adiposité rhizomélisque et médiane du corps et à quelques troubles psychiques (anxiété, irascibilité, apathie, instabilité), nous a semblé suffisante pour la faire entrer dans le cadre de syndrome de Morgagni.

SYMPTOMATOLOGIE

La symptomatologie de la forme pure du syndrome de Morgagni-Morel dont notre première observation est un exemple type, comporte la triade bien mise en évidence par le Docteur Ferdinand MOREL, de :

1° Manifestations endocriniennes.

2° Manifestations cérébrales.

3° Tests radiologiques.

Parmi les *signes endocriniens*, l'obésité est le plus constant. Dans les quatre cas que nous avons présentés ici, elle était importante. MOREL l'a trouvée presque constamment. Il note que, par sa disposition, « cette obésité rappelle certaines formes de l'adipose de Dercum, ou plus exactement la forme diffuse généralisée. Parfois elle revêt la forme localisée, et alors elle est rhizomélique et symétrique ».

Cette obésité peut atteindre des proportions considérables. Dans la règle, elle frappe avec prédilection et symétriquement le ventre, la poitrine, et les seins, les reins, les fesses, la nuque, la portion proximale des

membres. Le grand épiploon est très riche en graisse, ainsi que le médiastin antérieur; il existe une surcharge graisseuse de l'épicarde. Le foie gras présente une infiltration graisseuse péri-lobulaire. Parfois on note une lipomatose du pancréas. Les muscles, en particulier ceux de la paroi abdominale, sont pâles, atrophiés, perdus dans la graisse. Par contre, cette obésité épargne constamment le visage et les extrémités des membres.

Cette obésité s'installe souvent rapidement à un âge variable suivant les sujets. MORGAGNI et SANTORINI notent que la femme autopsiée par eux était, à 75 ans, très grasse alors qu'elle était restée maigre jusqu'à sa quarante-cinquième année. MOREL présente l'observation d'une femme qui, à 58 ans, augmentait encore de poids, alors qu'une autre de ses malades de 34 ans aurait pesé à 18 ans 95 kilos. Dans notre première observation l'obésité a débuté de bonne heure (25 ans) il en est de même pour la deuxième et la troisième.

Susceptible de fluctuations, cette adipose peut subsister jusqu'à l'extrême vieillesse, de même qu'elle peut diminuer soudainement laissant sur le tégument flasque et distendu, sa marque indélébile. Très fréquemment dans ce cas, la malade meurt cachectique.

Cette adipose, en général, n'est pas douloureuse et c'est ce qui la différencie de la maladie de Dercum.

Mais si l'on songe que l'élément douleur n'a été rencontré par Dercum que dans la moitié des cas, l'on se rend compte que cette différence s'efface. Elle pâlit bien davantage encore, lorsqu'on s'aperçoit que tous ces cas, qu'il s'agisse de l'adipose de l'hyperostose frontale ou de celle décrite par Dercum, s'accompagnent d'une asthénie très spéciale musculaire plus que psychique, avec seuil de fatigabilité très abaissé, contraignant le sujet à l'inaction. Et c'est pourquoi nous pensons avec MOREL que de nombreuses adiposes dites de Dercum, présentent de l'hyperostose frontale interne.

Chez les sujets jeunes surtout, *on enregistre, mais moins fréquemment, des troubles des règles.* Dans la première observation que nous présentons, ils ont ouvert la scène et ont été suffisamment importants pour nécessiter l'hystérectomie. On observe encore de l'hirsutisme du menton avec masculinisation des traits, et plus rarement de la cataracte chez les sujets âgés.

On a pu observer parfois aussi de la polydipsie et de la polyphagie. MOREL cite le cas d'une malade qui se tenait presque toute la journée couchée sur le gazon, son inséparable gobelet d'eau à côté d'elle; une autre observation du même auteur nous montre une malade cachant des morceaux de fromage dans son corsage et se levant la nuit pour dérober les friandises de ses voisines dans les tables de nuit.

La *céphalée* est le *signe cérébral* moyen. Dans la règle elle est frontale; dans notre première observation elle est à maximum temporal droit. Cette céphalée, bien que n'ayant pas l'acuité de celle des tumeurs cérébrales, n'en devient pas moins parfois obsédante par sa ténacité. Elle peut néanmoins se calmer au cours de l'évolution. Elle témoigne de la souffrance du périoste et de la dure-mère sous-jacente. Elle engendre parfois par sa continuité un état névropathique des plus marqués.

Cette céphalée s'accompagne souvent d'insomnie. Il existe fréquemment une grande agitation nocturne contrastant avec une somnolence marquée pendant le jour. Cette agitation nocturne ne cède pas aux narcotiques même à forte dose, et peut engendrer de l'irritabilité, des troubles du caractère, parfois même des idées délirantes et de préjudice qui se manifestent surtout la nuit.

Les *constatations radiologiques* sont des plus nettes et signent de façon absolue le diagnostic. Un simple profil du crâne suffit à montrer l'hyperostose mamelonnée et verruqueuse de la partie endocranienne du frontal.

Mais les clichés stéréoscopiques détaillent et situent mieux la déformation osseuse. En arrière, on voit l'hyperostose s'arrêter au niveau du sillon de l'artère

méningée moyenne. Les positions médianes signalent son absence constante sur la ligne médiane, au niveau de l'insertion de la faux du cerveau. Ce fait a son importance pour expliquer la pathogénie de l'hyperostose.

Des radiographies échelonnées dans le temps permettent de suivre la marche du processus hyperostasant, qui part toujours du centre de la partie verticale de l'os frontal. De là, il s'étend dans toutes les directions, donnant un aspect vaguement rayonné.

L'encéphalographie gazeuse par voie lombaire, pourra donner un complément d'information radiologique important. Elle nous permettra d'explorer l'état atrophique ou non du cerveau sous-jacent ou de reconnaître une compression possible de ce cerveau par la perméabilité plus ou moins marquée des espaces sous-arachnoïdiens situés en regard de l'hyperostose. Cette compression pourra être appréciée, en outre, par les déformations et les déviations des cavités ventriculaires sous-jacentes.

Signalons enfin que la radiographie peut montrer des nodules d'ossification aberrants plus ou moins loin de l'hyperostose frontale; sur la partie antérieure des pariétaux par exemple, et même sur le plancher de l'étage antérieur ainsi que sur la face postérieure du rocher.

Cette hyperostose n'est pas douloureuse même à la pression profonde. La percussion de la boîte crânienne peut révéler une zone de matité correspondante à la portion épaissie de la voûte crânienne.

Les résultats des tests bio-chimiques sont variables: tantôt la calcémie est très augmentée, tantôt elle est normale. La glycémie est elle-même sujette à de grosses variations. En règle générale le métabolisme basal est abaissé. L'état splanchnique apparaît normal. Pas de modification de la tension artérielle, ni de la tension rétinienne. La pression et la composition du liquide céphalo-rachidien sont normales.

L'évolution de cette affection est d'une longueur désespérante pour les malades chez qui la persistance d'une céphalée et d'une asthénie aussi intenses que rebelles à toute médication peut amener des troubles marqués du caractère.

On peut parfois cependant noter des associations avec d'autres syndromes endocriniens, surtout hypophysaire ou à prédominance hypophysaire: syndrome adiposo-génital, acromégalie, syndrome de Cushing. De tels cas forment la transition avec le groupe suivant.

Ici le syndrome de Morgagni-Morel est noyé dans la symptomatologie d'autres affections cérébrales: paralysie générale — tumeurs de la région sellaire (qua-

trième observation présentée ici) — démence précoce avancée — démence épileptique (deuxième observation) — maladie de Pick et d'Azheimer — et surtout *artério-sclérose* cérébrale chez des sujets d'un âge avancé.

Ici, en outre des signes neurologiques en foyers ou diffus, on enregistre de gros troubles psychiques, et les crises comitiales sont fréquemment signalées. L'intérêt du syndrome de Morgagni est alors dépassé par la gravité considérable des affections juxtaposées. C'est ainsi que dans la deuxième observation que nous avons présentée, le phénomène capital réside dans les crises comitiales qui sont apparues à 21 ans et dont la fréquence a augmenté malgré le traitement gardénalique.

De même dans notre quatrième observation, les images radiologiques du crâne (élargissement de la selle turcique) accréditent, en l'absence de tout signe d'hypertension intracranienne, l'hypothèse de tumeur de l'hypophyse. Cette association qui n'est pas rare de tumeur de l'hypophyse et d'hyperostose frontale interne nous permet de nous ranger aux côtés de STEWARD, MOREL, HENSCHEN, etc... qui font intervenir le complexe infundibulo-tubéro-hypophysaire dans la pathogénie de ce syndrome, ainsi que nous le verrons plus loin.

P A T H O G E N I E

La pathogénie d'un tel syndrome est encore obscure. On se trouve en présence d'un trouble du métabolisme du calcium et des graisses, lié à des lésions du système endocrinien de la femme lors de la ménopause. Ce syndrome est, en effet, nous l'avons vu, l'apanage des femmes âgées: rares sont les cas qui ont été observés chez les femmes de moins de 45 ans. Il est vraisemblable que l'atrophie ovarienne joue un rôle important dans la pathogénie de ce syndrome. Dans notre première observation l'obésité est apparue avant l'hystérectomie, mais des troubles utérins graves (métrorragies) avaient imposés cette intervention.

La thyroïde présente fréquemment des altérations sous forme de nodules kystiques, ou de noyaux calcifiés.

Quant aux lésions hypophysaires elles sont très fréquentes. Sans parler des cas où ce syndrome se trouve associé soit à l'acromégalie (observation de NAITO) soit à une tumeur de l'hypophyse décelable radiologiquement.

ment par l'élargissement de la selle turcique (observation n° 4), MOREL, STEWART et F. HENSCHEN, ont fréquemment noté une déficience des éléments chromophiles, avec sclérose du lobe antérieur et augmentation des cellules éosinophiles. Quant aux cellules du lobe postérieur, elles sont bourrées de pigment granulaire. Ces constatations anatomiques ont conduit ces auteurs à admettre des lésions de la région infundibulo-tubérienne et des lésions de la paroi du troisième ventricule, soit troubles de la sécrétion soit troubles de la circulation du liquide céphalo-rachidien, pour expliquer ce syndrome.

Pour expliquer la localisation extraordinairement constante de l'hyperostose au niveau de l'os frontal divers auteurs ont échafaudé plusieurs théories. Avant de les passer en revue et de donner une explication de cette localisation, jetons un coup d'œil sur l'aspect anatomique et microscopique de cette hyperostose.

L'aspect extérieur de la calotte crânienne est absolument normal. La table externe est parfaitement lisse. Jamais on ne note d'adhérences avec l'aponévrose épicroânienne.

Si l'on pratique une coupe de la calotte crânienne selon le plan habituel, on note que la région de l'os frontal est d'une épaisseur inusitée. Les régions pariétales et occipitales présentent au contraire, une épais-

seur osseuse, en générale normale, parfois cependant un peu augmentée.

Une fois la calotte enlevée, on voit que cette hyperostose qui se fait uniquement à l'intérieur de la cavité crânienne, n'intéresse que la partie verticale des os frontaux. En arrière, ainsi que nous l'avons déjà dit, lors de l'étude des signes radiologiques, elle s'arrête au niveau de l'artère méningée moyenne: la conséquence en est que cette artère se trouve située au fond d'un sillon profond. Par ailleurs, la paroi crânienne ne présente rien de particulier: on ne trouve jamais à la base du crâne les déformations décrites dans l'ostéite fibreuse de Paget.

Sur une coupe de la paroi frontale on voit la table externe, d'épaisseur normale, qui décrit une courbe régulière, et la table interne amincie décrivant une courbe irrégulière, festonnée.

Entre les deux on trouve du tissu spongieux: il forme une bande très épaisse par endroits, plus mince à d'autres. Le tissu spongieux, assez compact au niveau de la face interne de la table externe où il s'insère, devient plus lâche en se rapprochant de la table interne. C'est lui qui, soulevant par places cette dernière, lui donne son aspect irrégulier, tomentueux, bosselé. Ces festons forment des travées disposées vaguement en rayons de roue. La face interne de la calotte crânienne

dans la région frontale donne l'aspect d'une carte en relief d'un pays montagneux.

Dans les zones marginales, on peut voir parfois trois tables: l'externe qui est intacte, le diploë, l'ancienne interne plus ou moins érodée, du tissu spongieux et la nouvelle table interne. Ces formations sont absolument symétriques sur les deux frontaux: elles respectent toujours, en effet, la suture médio-frontale et l'insertion de la faux du cerveau.

Bien que s'arrêtant, le plus souvent en arrière, au niveau du sillon de l'artère méningée moyenne, on peut voir, rarement il est vrai, des formations hyperostotiques sur la partie antérieure des pariétaux. En bas les bosselures s'arrêtent à la partie horizontale du frontal, n'empiétant jamais sur la partie orbitaire.

Le centre des travées correspond assez exactement avec le centre primaire d'ossification embryonnaire du frontal. Il existe donc un centre de néo-formation osseuse pour chaque frontal.

La dure-mère est constamment adhérente à la calotte crânienne à laquelle elle est intimement soudée: et cette adhérence se fait en l'absence de tout processus inflammatoire.

Parfois on trouve à la face interne de l'hyperostose des sphérules isolées ou en amas, d'os compact, prenant l'aspect de gouttes de cire et dures comme de l'ivoire, mais elles sont rares.

Voyons maintenant les diverses explications données sur la localisation de cette hyperostose.

VIRCHOW faisait de ces formations de véritables ostéophytes formées au dépens de la lame externe de la dure-mère.

STROEBE, CLOUSTON, NAITO, DRESSLER, admettent une théorie de compensation suivant laquelle le frontal s'hypertrophierait en face d'un cerveau qui s'atrophierait. Cette théorie est inacceptable si l'on songe à la grande fréquence de l'atrophie cérébrale et à la rareté de l'hyperostose frontale.

BEADLE a invoqué l'existence d'une congestion périodique du cerveau, surtout chez les aliénés. Mais ce syndrome n'existant pas seulement chez les aliénés, cette théorie perd toute sa valeur.

L'hypothèse de maladie de Paget localisée au crâne proposée par BONNAMOUR et JAMIN n'est pas plus acceptable étant donné la différence de structure entre les os dans les deux syndromes.

GRIEG admet des troubles du métabolisme du calcium. L'hyperostose frontale s'expliquerait soit par une diminution de l'élimination du calcium, soit par une augmentation de la teneur du sang en calcium par résorption osseuse dans quelque autre partie du squelette que la région frontale du crâne. Et pour expliquer la constance de la localisation frontale, il invo-

que d'une part, une sorte d'exsudation épidurale, d'autre part un apport sanguin particulièrement marqué dans cette région.

Ferdinand MOREL a, le premier, donné de la localisation frontale de l'hyperostose une explication séduisante à laquelle nous nous rallions. Pour lui, cette hyperostose tient à des conditions anatomiques dont la principale apparaît être les adhérences en ce point de la dure-mère et du périoste. Cette adhérence n'est pas seulement un fait constant mais la condition nécessaire de l'hyperostose.

L'adhérence de la dure-mère et la traction qu'elle exerce selon des lignes de force plus ou moins obliques et tangentielles sur la face interne du crâne expliquent :

- 1° La localisation frontale et symétrique.
- 2° L'orientation si particulière des travées osseuses rayonnant autour des deux centres frontaux.
- 3° La structure de la spongieuse.
- 4° L'absence d'hyperostose sur la ligne médiane.
- 5° L'absence d'hyperostose sur les autres parties de la calotte.

Il faut, de plus, pour apprécier cette traction de la dure-mère, tenir compte du décubitus dorsal ou latéral pendant la nuit qui permet des tractions constantes selon une certaine incidence.

Richard THOMA (*), dans des travaux d'une très grande précision sur l'histo-mécanique osseuse, a montré que les tensions qui, normalement, produisent l'ossification, ne dépassent 6 gr. par millimètre carré dans une moyenne de 24 heures. Mais, dans certaines conditions, la valeur critique des tensions s'abaisse et l'accroissement osseux peut se déclencher avec des tensions inférieures à 6 gr. par millimètre carré.

Dans le cas d'hyperostose frontale, nous ne savons si la valeur critique des tensions est abaissée, mais nous inclinons à le croire, et ceci pour plusieurs raisons :

1° Ces malades, nous l'avons vu, présentent des troubles généraux et endocriniens.

2° Elles ont de plus une légère tendance à faire de l'hyperostose diffuse du crâne : nous avons vu qu'il existait parfois des formations osseuses sphériques ; on a trouvé, rarement il est vrai, associée à l'hyperostose frontale, l'ossification de la faux du cerveau, enfin, on remarque que parfois la calotte est légèrement et généralement épaissie.

3° Alors que l'adhérence de la dure-mère est fréquente, l'hyperostose est rare. Elle résulterait du concours de facteurs généraux (abaissement de la valeur

(*) R. THOMA, Arch. Path. Anatomie, 1911.

critique des tensions) et de facteurs locaux (traction de la dure-mère).

La cause de cette adhérence est inconnue, mais un fait est certain, jamais aucun phénomène inflammatoire n'a pu être décelé.

L'adhérence de la dure-mère est d'ailleurs un phénomène normal, et la solidité de cette adhérence s'accroît avec l'âge. Mais c'est au niveau de la région frontale, en avant de l'artère méningée moyenne, sur deux étendues symétriques que cette adhérence ostéo-durale normale est la plus forte. Les régions temporo-pariétale et occipitale, qui forment la zone décollable de Marfant, sont, au contraire, peu adhérentes. Ceci explique bien la localisation frontale de l'hyperostose.

La traction exercée par le poids de la masse cérébrale et transmise par la dure-mère, semble s'appliquer sur la table interne de la région frontale selon une incidence presque tangentielle. D'autre part, les travées d'hyperostose étant orientées d'arrière en avant et de dehors en dedans, les lignes de force doivent se distribuer dans le même sens. Or, il semble que cette orientation des lignes de traction est réalisée dans la position couchée.

Quant aux tractions transmises par la faux du cerveau, elles ne s'appliquent jamais sur la ligne médiane mais un peu en dehors sur la table interne lorsque les

deux feuillets de la dure-mère, entre lesquels passe le sinus longitudinal supérieur, se sont rejoints. Il faut tenir compte en effet des lacs sanguins décrits par TROLARD qui côtoient le sinus et qui maintiennent dédoublés les deux feuillets de la dure-mère sur une certaine largeur. Ceci explique qu'on ne trouve jamais d'hyperostose sur la ligne médiane sauf au niveau de la partie antérieure de la faux près du trou borgne ou de l'apophyse crista-galli. Or, c'est une zone de forte adhérence normale de la dure-mère, et à ce niveau le sinus longitudinal supérieur est très mince et les lacs sanguins peu nombreux.

Enfin, il faut noter que les travées osseuses rayonnées que nous avons décrites correspondent aux principaux faisceaux de fibres de la dure-mère elle-même.

Quand ces fibres duremériennes, ayant franchi le sillon de l'artère méningée moyenne, viennent frapper les travées d'hyperostose, elles s'y insèrent et se continuent dans la même direction incrustées dans l'os : il s'agit d'une véritable insertion analogue à celle des tendons. Assez souvent on voit, au point précis où la dure-mère se soude à l'hyperostose, une frange de fines aiguilles osseuses dans l'axe des fibres de la dure-mère.

Au fond des sillons délimités par les travées on peut voir par contre un fin grillage osseux correspondant à la trame des fibres de la dure-mère.

Quant à la coïncidence approximative du centre primaire d'ossification du frontal et du centre de rayonnement de l'hyperostose, il s'agit d'une pure apparence, l'hyperostose n'intéressant que la table interne de l'os.



TRAITEMENT

Il n'existe pas de traitement propre du syndrome de Morgagni-Morel. On a conseillé la radiothérapie à petites doses. Si elle a pu, dans certains cas enrayer l'évolution de l'hyperostose, elle n'agit pas sur la céphalée qui cède difficilement aux antinévralgiques. L'asthénie est dans l'immense majorité des cas rebelle à toute médication. On a pu essayer les traitements endocriniens: extraits ovariens, thyroxine, poudre d'hypophyse totale; les résultats en sont variables, le plus souvent décevants. Le cyanure de Hg a pu dans certains cas donner des résultats intéressants.

Les méthodes chirurgicales (décompression par un large volet frontal) ne s'imposent pas ici, ces malades ne présentant pas d'hypertension intracrânienne.

Quelle que soit la thérapeutique envisagée le syndrome de Morgagni-Morel évolue pendant de longues années. L'absence de résultats dus au traitement désespère les malades. On ne connaît pas de cas de régression ou de guérison.

CONCLUSIONS

Le syndrome de Morgagni-Morel présente donc une individuabilité propre. On peut le rencontrer associé à d'autres syndromes, dans ces cas sa symptomatologie propre peut passer au second plan noyée au milieu des signes neurologiques qui caractérisent l'affection concomittante. L'intérêt du syndrome de Morgagni est alors en général dépassé par la gravité des autres affections.

Mais il existe des cas très purs qui se manifestent par trois signes primordiaux bien mis en évidence par MOREL et confirmés en particulier par les travaux de F. HEUSCHEN et N. PENDE, de Rome qui sont :

La céphalée, les troubles endocriniens, et en particulier l'obésité et enfin l'hyperostose frontale interne.

Ces troubles semblent être causés par des lésions de la région infundibulo-tubéro-hypophysaire auxquelles peuvent s'ajouter des lésions des ovaires ou de la thyroïde. Quant à l'hyperostose elle semble être causée, et c'est l'hypothèse à laquelle nous nous rangeons,

à des tractions de la dure-mère adhérente, à ce niveau, à l'os.

Ces signes sont pathognomoniques de l'affection et chaque fois que l'on se trouvera en présence d'une femme aux alentours de la ménopause présentant une adiposité marquée accompagnée de céphalée d'asthénie et de troubles endocriniens vagues, il faudra suspecter l'hyperostose frontale interne et faire un examen radiologique du crâne.

Vu
Le Doyen :
A. BAUDOUIN

Vu
Le Président de la Thèse :
BAUDOUIN

Vu et permis d'imprimer
le Recteur de l'Académie de Paris
GIDEL

BIBLIOGRAPHIE

- ABELY (Xavier), DELMOND (Jacques). — Hyperostose frontale interne, démence, lipomatose symétrique, troubles infundibulaires. (*Ann. méd. psychol.*, n° 2 juil. 1937, p. 225. *Soc. méd. psychol.*, Sec du 8 juillet 1937).
- DELMAS, MARSALET (P.). — Hyperostose frontale interne avec troubles mentaux (syndrome de Morgagni-Morel). (*Journ. de Méd. de oBrdeaux* 115: 661-666, 24-31 décembre 1938).
- EGAS MONIZ. — L'hyperostose frontale interne; étude angiographique d'un cas chez une jeune femme (*Schizofrénie* 7: 223-240, août 1938).
- MOREAU. — Un cas de syndrome de Stewart-Morel en 1786 (*Journ. belge de neurol et psychiat.* juillet 1934 in: *Ann. med. physiol.* juin 1935, n° 1).
- MOREL (F.). — L'hyperostose frontale interne (*Doin*, Paris, 1931).
- MOREL. — L'hyperostose frontale interne, ses signes cliniques associés (*Schweiz. med. wochenchr.*, 25 déc. 1937, p. 1235).
- MATHIEU SAMSON. — Hyperostose frontale interne. (*Laval méd.*, mars 1938).

ROGER (H.-M.), SCHACHTER, BOUDOURESQUE (J.). — Troubles vasculaires médullaires du vieillard (ramollissement ou hématomyélie et syndrome de Morgagni (hyperostose frontale interne, virilisme et obésité). (*Marseille méd.* 2: 92-99, 15 juil. 1939).

— Un nouveau cas de syndrome de Morgagni (obésité, virilisme et hyperostose frontale interne) chez une mélancolique. (*Gaz. des hôpitaux*, 113: 133-136; 21-24 févr. 1940).

ROSSIER (P.-H.), SECRETAN (J.-P.). — A propos de l'hyperostose frontale interne (Syndrome de Morgagni-Morel). (*Sch. med. Wchnschr.* 70: 994-1004, 19 oct. 1940).

SHACHTER (M.), NANCY. — Le syndrome de Morgagni (*Gaz. des Hôp.* n° 92, N. 1453, 17 nov. 1937).

SCHIFF (P.), TREILLES (J.-O.). — Hyperostose frontale (syndrome de Stewart-Morel) d'origine traumatique, considérations médico-légales. (*Ann. de méd. lég.* 12: 10-14, janvier 1932).

ALMQUIST (R.). — Stewart Morel's syndrome. (*Acta psychol. et neurol.* 8: 279-287. 1933).

BARTHEIMER (H.). — Die Hyperostosis frontalis interna abs symptom. des hypophysären Diabetes. (*Deut. Med. Wschnschr.* 65: 1129-1130, 14 juil. 1939).

BELLONI (G.-B.). — A proposito dei disturbi cocleo-vestibolari nella iperostosi frontale interna (endocraniosi di Morgagni). (*Riv. di chir. med. (suppl. margini Otolaryng.)* 1: 68-78, 1940).

BERTOLOTTI (M.). — Hiperostosi frontale interna in rap-

- porto alle sindromi morbose coordinate da una speciale alterazione dell' endocranio. (*Minerva med.* 2: 89-96, 29 juil. 1937).
- BOTELHO (T.). — Hiperostose frontal interna. (*Rev. med. cir. do Brasil.* 48: 1-9, janv. 1940).
- DARR (A.-D.). — Neuropsychiatric syndrome associated with hyperostosis frontalis interna, preminant report. (*Arch. neurol. et psychiat.* 35: 982-989, mai 1936).
- CASATI. [A] — Sopra un caso di iperostasi interne frontale (*Radiol. Med.* 23: 625-632. Aug. 1936).
- DE MONTMOLLIN (R.). — Hyperostose frontale interne familiale, considérations sur le syndrome de l'hyperostose frontale interne. (*Rev. neurol.* janv.-fév. 1941, n° 1-2, p. 15).
- EISEN (D.). — Internal frontal hyperostosis syndrome (*Canad. M. A.J.* 35: 24-27, juillet 1936).
- ELDRIGE (W.-W.) HOLM (G.-A.). — Fréquence de l'hyperostose frontale interne chez les femmes observées dans un hôpital pour maladies mentales. (*Amer. Journ. of roentgen. A. Rad. Ther.* 43, n° 3 mars 1940, p. 356-359, *Journ. de radiol. et d'électrol.* t. 23, n° 11, 1939-1940, p. 515).
- ESTAPE (J.-M.). — Contribution al estudio del sindroma osteopatico de Greig-Morel (hiperostosis frontoparietal) interna bilateral simetrica. (*Rev. neurol. de Buenos-Aires* 1: 351-365, mars-avril 1937).
- FELDMAN (E.-A.), SOLOVEY (Y.-V.). — Syndrome of internal hyperostosis. (*Vrach de la* 20: 17-24, 1938).

- FRACASSI (T.), MARELLI (F.-L.). — La hyperostosis frontalis interna A proposito de 4 nuevos casos. (*Rev. Argent. de neurol. Y. psychiat.* 2: 65-77. mai-juin 1936).
- GOLLAN (L.-N.). — Case of hyperostosis frontalis interna. (*M. J. Australia* 1: 23-24, 7 janv. 1939).
- HEMPHIL (R.-E.), STENGEL (E.). — Morgani's syndrome clinical and pathological study (*M. Ment. Sc.* 66: 341-365, may 1940).
- GAVAC (T.-H.-M.C.), REINSTEIN (H.). — Brachydactyly, Polyphalangism and brachymetapodism in moranic individual with microcephaly, internal frontal hyperostosis, and endogenous obesity. (*Am. J. Rontgenol.* 45: 55-62; janv. 1941).
- HENSCHEN (F.). — Hyperostosis verrucosa frontalis interna und deren bedeutung. (*Acta path. et microl. scandinav. Supp.* 26: p. 95-97, 1936).
- Morgagni syndrome (internal frontal hyperostosis virilism obesit). (*Hygiëna* 98: 65-85. 1^{re} fév. 1936).
 - Le « syndrome de Morgagni » hyperostose frontale interne virilisme adipeuse). (*Ann. d'anat. path.* 13: 943-960, nov. 1936).
 - Morgagni syndrom. (*G. Fischer Jena* 1937).
- JAMES (T.-G.-I.). — Hyperostosis frontalis interna. (*Brit. J. Radiol.* 9: 750-752. nov. 1936).
- KORPASSY (B.). — Morgani's syndrome. (*Magyar orvosi arch.* 40: 273-378. 1939).

- DE LEHOCZKY (T.), ARBAN (A.). — Hyperostosis frontalis interna (Stewart-Morel syndrome). (*Brit. M. J. I.*: 1049-1050, 14 may 1938).
- LEVISSON (P.). — Morgagni syndrome (internal hyperostosis of frontal, bone, virilism obesity). (*Hospitaltid* 80: 352-354, 23 mars 1937).
- LUCHERINI (T.). — L'iperostosi frontale interna. Studio clinico-anatomo-radiologico. (*Policlinico (sez-prat) med.* 46: 169-208 avril 1939).
- MOORE (S.). — Hyperostosis frontal interne. (*Surgery gynec. and obst.* 1935. 61: 345-362).
- NECRE (C.). — Associazione du alterazioni endocraniche e adiposi (endocraniosi iperastotica del Morgagni). (*Minerva med.* 2: 109-112, 4 août 1938).
- PENDE (N.). — Sindromi morbose coordinati con una speciale alt delle endocranito. (*Bol. ed atti e acc Med. Roma F.* 1-4, 5-14, 1937).
- PERKINS (O.-C.), BIGLAN (A.-M.). — Hyperostosis frontalis interna review of literature. (*Psych. quart.* 12: 341-350, april 1938).
- REIDER (N.). — Alzheimer's disease associated with hyperostosis frontalis interna. (*Bul. Menninger Clin.* I: 123-128, mars 1937).
- Hyperostosis frontalis interna and degenerative brain disease. (*J. Mt. Sinai Hosp.* 5: 511-516, nov. déc. 1938).
- RICHTER (L.). — Zur hyperostose des stirnbeins. (*Röntgenpraxis* II: 651-662, déc. 1939).
- RADEMAKER (G.-G.-J.). — Internal frontal hyperostosis

- (Morgagnisynndrome). (*Nederl tijdschr v geneesk* 82: 2245-2256, 7 mai 1938).
- ROGER (A.-A.). — Internal frontal hyperostosis syndrome (with report of 2 cases). (*Canad. M. A. J.*, 38 : 129-132, févr. 1938).
- SALZER (H.-M.). — Frontal hyperostosis syndrome (*Jour. Med.* 19: 507-510, déc. 1938).
- SCHNEIDER (E.). — Zur Kenntnis der schadelosteome and der hyperostosis frontalis. (*Med. Klin.* 32: 487-490, 9 april 1936).
- SOTO (O.). — Diagnostico radiologico y diferencial de la hiperostosis frontal interna. (*Rev. neuro-psichiat.* 2: 325-341, sept. 1939).
- STERTZ (G.). — Hyperostosis frontalis interna bei einen fall von praseniler demenz. (*Arch. psychiat.* 101: 798-799, 1934).
- TANTURRI (V.). — Contributo alo studio delle manifestazioni auricolari nella endocraniosi frontale interna. (*Rassegna ital. oto-rino-laring.* 2 : 129-133, 1940).
- TRELLES (J.-O.), MENSEZ (M.). — Sobre cuatro casos de sindrome de Stewart-Morel (hiperostosis frontal interna). (*Rev. neurol. psiquiat.* 2: 342-362, sept. 1939).
- VAN STEENBERGEN (M.-C.) et VAN DER NOORDAA. — Six cases of hyperostosis frontalis interna (*Nederl. tijdschr v. geneesk* 82: 3751-3754, 30 juil. 1938).

IMPRIMERIE R. FOULON

29, Rue Deparcieux, 29

P A R I S
